

УДК: 616.5-004.1-009.865-036-07-085

СКЛЕРОДЕРМІЯ: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ

Дашук А.М., Добржанська Є.І., Дашук А.А.

*Харківський національний медичний університет
м Харків, Україна*

Ключові слова: аутоімунні захворювання, склеродермія, синдром Рейно, клініка, діагностика, лікування.

Склеродермія це захворювання, що характеризується склерозом шкіри та внутрішніх органів, а також васкулопатією (синдром Рейно).

Системна склеродермія

Є два основні варіанти системної форми: дифузна склеродермія та CREST синдром (синдром Рейно, ураження стравоходу, склеродактилія, телеангіектазія). Дифузна склеродермія може бути швидко прогресуючим та потенційно смертельним захворюванням. Бляшкова склеродермія обмежена шкірою.

Хімічно індукована склеродермія

Склеродермічні захворювання можуть бути викликані рядом хімічних сполук, таких як пластмаси, розчинники та ліки.

Дифузна склеродермія

Початкові ознаки та симптоми. Спостерігається потовщення шкіри рук та/або синдром Рейно. Скарги на артралгії, слабкість, втрату ваги, легку стомлюваність.

Захворювання починається зі шкіри обличчя. При системному склерозі та при CREST синдромі існує три стадії шкірного захворювання: (1) набрякова, (2) індуративна або склеротична та (3) атрофічна.

У набряклі фазі шкіра потовщується і опухає і здається напруженою. Рух рук обмежений. Хвороба прогресує до індуративної фази, і шкіра стає жорсткою. Спостерігається випадання волосся та ангідроз. Строкати коричневі пігментовані та гіпопігментовані області зустрічаються на передпліччі, верхній частині грудної клітки, грудях і шкірі голови. Поступово з'являються виразки, телеангіектазії та атрофія. Шкіра пальців та руки стають тонкими, блискучими, гладкими. Пальці зменшуються і термінальні фаланги стають укороченими внаслідок резорбції дистальної кістки.

Шкіра обличчя стає тоншою і здається прикріпленою до кістки. Ніс набуває форми дзьоба, губи витончені.

Хвороба Рейно є вазоспастичним розладом, спричиненим змінами температури. Термін феномен Рейно використовується, коли зміни виникають при склеродермії або інших захворюваннях сполучної тканини, і термін синдром Рейно використовується, коли синдром відбувається за відсутності інших умов. Феномен Рейно є першим

симптомом системного склерозу у 47% пацієнтів, що передують появи склеродермії шкіри.

Синдром Рейно є епізодичною вазоконстрикцією цифрових артерій і артеріол, що прискорюється від холоду або стресу. Набагато частіше він зустрічається у жінок. Існують три етапи: блідість (білий колір), при якому спазм судин призводить до блідості пальців; ціаноз (синій), при якому відбувається розслаблення вазоспазму; і гіперемія (червона) розслаблення призводить до реактивної гіперемії та пальці червоніють.

Телангіектазії при CREST синдромі та склеродермії мають унікальну морфологію. Трапляються як плоскі (макулярні) 0,5 см судини. Вони найчастіше спостерігаються на обличчі та губах. Телангіектазії можуть бути присутніми навколо губ, язика, і слизових оболонках.

Шлунково-кишковий тракт. Фіброз та атрофія гладких м'язів може виникнути у будь-якій частині шлунково-кишкового тракту (приблизно у 10% пацієнтів можуть бути симптоми до появи шкірних змін). Дисфагія є найпоширенішою ознакою. Стравохідна дисфункція, дисфагія, рефлюкс-езофагіт зустрічаються приблизно у 90% пацієнтів. Кишкова дилатація та гіперперистальтика є аномаліями тонкої кишки. Вони призводять до мальабсорбції та стеатореї. Кровоточиві шлункові телеангіектазії, розташовані переважно у верхній частині шлунково-кишкового тракту та можуть призвести до тяжкої крововтрати.

Захворювання легень є частою причиною смерті. Задишка є найпоширенішим симптомом. Інтерстиціальний фіброз та потовщення альвеолярних перегородок є найбільш поширеною гістологічною зміною. Фіброзні зміни зазвичай містять нижні поля легень.

Ураження нирок та гіпертонія – це основні причини смерті у пацієнтів із системною склеродермією (протеїнурія, гіпертонія та азотемія).

Інші органи. Міокардіальний фіброз призводить до аритмії, легеневий фіброз призводить до легеневої гіпертонії та правобічної серцевої недостатності. Поліартралгія чи артрит був серед початкових симптомів у 41% пацієнтів.

CREST синдром.

Більш доброякісний, хронічний та локалізований варіант склеродермії називається CREST синдромом (раніше відомий як акроклероз). Існує п'ять клінічних особливостей цього захворювання.

Кальциноз розташовується на кісткових виступах колін, ліктів, хребта і гребені клубової кістки. З'являються підшкірні вузлики, які можуть зрештою розкритися поверхні, виділяючи фрагменти кальцію. У відповідь на це шкіра, що оточує кальцій, стає болючою, червоною.

Антиядерні антитіла можуть бути виявлені у більш ніж 85-95% пацієнтів із системним склерозом. Антитіла до центроміру найчастіше зустрічаються у пацієнтів з обмеженими захворюваннями;

аутоантитіла зустрічаються у 96% пацієнтів з CREST синдромом або акросклеродермією і тільки у 21% пацієнтів з дифузним склерозом.

Частота антитіл у пацієнтів із системним склерозом виглядає наступним чином: до центроміру (від 21% до 32%), Scl-70 (45%) та ядерцевого (15%). Підгрупа пацієнтів з антитілами до центроміру та гістону мають тяжкі захворювання легень або судин.

Інші дослідження. Гіпергаммаглобулінемія (найчастіше IgG) зустрічається приблизно у 50% пацієнтів. ШОЕ підвищено (від 20 до 80 мм/год) у 60% випадків.

Капілярна мікроскопія була описана для характеристики телеангіектазій в проксимальній складці нігтів при різних захворюваннях сполучної тканини. Крапля мінеральної олії міститься на кожну нігтьову пластинку. Офтальмоскоп встановлюється близько. Як правило, капіляри найкраще видно у нігті четвертого пальця.

У здорових людей капіляри видно як тонкі петлі з невеликим, рівним простором між аферентними та еферентними кінцівками.

Системна терапія склеродермії включає пеніциламін, метотрексат, фоноферез та інтерферони. Пеніциламін використовують у дозі 125 мг 3-4 рази на день.

Локалізована склеродермія

Синдром Рейно, акросклероз чи ураження внутрішніх органів не виникають при локалізованій склеродермії.

Вогнищева склеродермія з'являється спонтанно і включає потовщення і склероз шкіри. Склеродермія проявляється у вигляді потовщеної шкіри з незначною зміною кольору, прогресує, залучаючи інші ділянки шкіри, та не покращується з часом. Морфея починаються як одна або кілька плям пурпурового кольору. Через тижні або місяці центральна частина знебарвлення стає потовщеною, твердою, безволосою і кольору слонової кістки. Під час активної стадії осередки повільно розширюються по периферії. Активні ураження зберігаються від 1 до 25 років. Незважаючи на те, що більша частина ущільнення та потовщення шкіри зникають, може з'явитися атрофія, строката коричнева гіперпігментація. Решта ураження стає гіпопігментованою.

Лабораторна діагностика. Анти-ДНК антитіла були отримані в деяких дітей. Наявність антигістонових антитіл (АГА) виявлено при локалізованій склеродермії. АГА були виявлені у 42% пацієнтів із локалізованою склеродермією та у 87% пацієнтів із генералізованою склеродермією.

Гістопатологічні особливості змінюються залежно від перебігу хвороби. Ранні активні ураження виявляють запальні клітини в дермі та підшкірній клітковині. Колагенові волокна просочуються еозинофілами.

Лікування. Актуальні стероїди та оклюзія може викликати невелике покращення. Призначають гідроксихлорохін сульфат (200 мг) двічі на день для пацієнтів з множинними ураженнями шкіри

Кальципотрієновий крем (Дайвонекс) 0,005% може бути ефективним для лікування локалізованої склеродермії. Ефекти може бути очевидним через 1 місяць.

Лінійна склеродерма

Ураження лінійної склеродермії нагадують удар шаблею. Це смуги склеротичної шкіри, які часто перетинають сполучні лінії. Запальний та фіброзний процес може включати підшкірну клітковину та м'язи. Травма ураженої ділянки передують ураженню у 23% пацієнтів.

Частота виявлення антиядерних антитіл (клітини Пер-2) 46%. Антитіла до одноланцюгової ДНК були присутні у 50% пацієнтів і частіше зустрічалися у пацієнтів з контрактурами та тривалістю захворювання понад 2 роки.

Лікування. Метотрексат від 0,3 до 0,6 мг/кг на тиждень та внутрішньовенно метилпреднізолон 3 мг/кг протягом 3 днів щомісяця бувають ефективними після 3 місяців лікування. Малі дози фототерапії PUVA можуть бути дуже ефективними при лінійній склеродермії.

Література:

1. Дащук О.М. Шкірні хвороби. Х.: ТОВ "ЕСТЕТ ПРІНТ", 2019:139с.

2. Вольф К., Лоуелл А. Голдсміт, Стівен І. Кац та ін. Дерматологія Фіцпатрика в клінічній практиці: у 3 Т. Пер. з англ., заг. ред. Акад. А.А.Кубанової. М: Видавництво Панфілова; БІНОМ. лабораторія знань; 2012 - Т 3. - С. .

3. Степаненко В.І., Сизон О.О., Шупенько Н.М. та ін Дерматологія, венерологія: підручник. К.: КІМ. 2012:904с.

4. Томас П.Хебіф Шкірні хвороби. Діагностика та лікування. Пров. з англ. - 4-те вид. - М: МЕДпрес-інформ,; 2016: 704 с.:іл.

СКЛЕРОДЕРМІЯ: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ

Дащук А.М., Добржанська Є.І., Дащук А.А.

Склеродермія – захворювання, що характеризується склерозом шкіри та внутрішніх органів, а також васкулопатією (синдром Рейно). У даній статті розглядається клініка, діагностика та лікування склеродермії

SCLERODERMIA: CLINIC, DIAGNOSTICS, TREATMENT

Dashchuk A.M., Dobrzanska E.I., Dashchuk A.A.

Scleroderma is a disease characterized by sclerosis of the skin and internal organs, as well as vasculopathy (Raynaud's syndrome). This article discusses the clinic, diagnosis and treatment of scleroderma